FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

1339
N°

ANNÉE 1962

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Paul FERRARI

Né le 9 Décembre 1927, à DIR HAMOUDI (Constantine)

Présentée et soutenue publiquement le 1962

A PROPOS D'UN CAS D'OMPHALOCELE AVEC ATRESIE DU GRELE

Président : Monsieur LAURENCE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°
1962

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1962 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

Paul FERRARI

Né le 9 Décembre 1927 à DIR HAMOUDI
(Constantine)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

A PROPOS D'UN CAS D'OMPHALOCELE AVEC ATRESIE DU GRELE

R.U.L.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

-:-

Président : Monsieur LAURENCE (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1962

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BULLIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), DEBRE (R), FEY (B), GALLIARD (H), GASTINEL (P), HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAVIER (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONOD (R), MOUQUIN (M), MOREAU (R), MOULONGUET (P), OLIVIER (E), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS,(D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RICHET (C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L), VERNE (J)

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR ..... CORDIER (G)
2e ASSESSEUR ..... CASTAIGNE

I - PROFESSEURS

Iº- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F) SCHAPIRA (G)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	N ....
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (Bactér. et vir.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J)
Pathologie exotique	N....
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P)

	MM.
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et thérapeutique générale	BOUDIN (G)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L) BARGETON (D)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F)
Physique médicale	DOGNON (A) DJOURNO (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M)

b) Professeurs à titre personnel:

Biochimie médicale	DESGREZ (P) POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)
Pharmacologie	LEVY (Melle J)
Physiologie	PARROT (J)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L)

2°- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)		N...
Cliniques chirurgicales	(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L)
	(Cochin	LEGER (L)
	(Hôtel-Dieu	PATEL (J)
	(Pitié	CORDIER (C)
	(Saint-Antoine	GOSSET (J)
	(Salpêtrière	SICARD (A)
	(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)		MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		F. de GAUDART d'ALLAINES

		MM.
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)		MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M)
Clinique gynécologique (Broca)		FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	(Salpêtrière)	CASTAIGNE (P)
	(Boucicaut	LENEGRE (J)
	(Broussais	SOULIE (P)
	(Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L)
Cliniques médicales	(Cochin	BROUET (G)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
	(Lariboisière	SEZE (S.de)
	(Pitié	DREYFUS (G)
	(Saint-Antoine	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R)
Cliniques obstétricales	(Baudelocque	LACOMME (M)
	(Foch (Suresnes)	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G)

	MM.
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P)
Séméiologie médicale	DOMART (A)
Séméiologie et clinique chirurgicale	POILLEUX (F)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H) LHERMITTE (F) PEQUIGNOT (H)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCE-AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL (C) COUINAUD (C) GILLOT (C) OLIVIER (G)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS pr.s. ch. ABELANET (R) BUSSER (F)

	MM.
Anatomie pathologique	CHOMETTE (G)
	GOUYGOU (Ch)m.conf.
	NEZELOFF (Ch.)
	ORCEL (L)
	PAILLAS (J)
Anesthésiologie	KERN (E.)
	VOURC'H (G)
Bactériologie	BARBIER (P)
	CHRISTOL (D)
	Le MINOR (L)
	TOURNIER (P)
Biochimie médicale	BAULIEU Et.m.conf.
	BOURILLON (R)
	CARTIER (P)
	DREYFUS (J.Cl.)
	GONNARD (P)
	KRUH (J)
	JEROME (H)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F)
Carcinologie	BOIRON (M)
	DENOIX (P)
	MATHE (G)
	SELIGMANN (M)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J)
	DUPERRAT (B)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Hématologie	BESSIS (M)
	BILSKI-PASQUIER (G)
	DAUSSET (J)
	DUHAMEL (G)
Histologie	COUJARD (R)pr.s.ch.
	MAROIS (M)
	RACADOT (J)
Hydrologie	BESANCON (F)
	CORNET (A)
Hygiène	BOYER (J)pr.s.ch.
	BLANCHER (G)
	CORRE-HURST (Mme L)
	SAPIN-JALOUSTRE (H)
Maladies infectieuses	BASTIN (R)
	DUPONT (V)

MM.

Médecine légale	DEROBERT (L) pr.s.ch. FOURNIER (E) GUENIOT (M) HADENGUE (A)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B)
Obstétrique	GRANJON (A) HERVET (E) Le LORIER (G) LEVY (J) MORIN (P) MUSSET (R) ROBEY (M) SENEZE (J) SUREAU (C) THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	BREGEAT (P) DUBOIS (A) SARAUX (H)
Orthopédie	JUDET (R) MEARY (R) POSTEL (M) RAMADIER (J)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J) PIALOUX (P)
Parasitologie	GOLVAN (Y) LAPIERRE (J)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J) BINET (J.P) CAUCHOIX (J) CERBONNET (G) CHATELIN (C.L) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J) FLABEAU (F) GARBAY (M) GARNIER (H) (Cl.de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A) LATASTE (J) LEVEQUE (B) LOYGUE (J) MERCADIER (M)

	MM.
Pathologie chirurgicale	NATALI (J)
	PELLERIN (D)
	PERROTIN (J)
	ROBERT (H)
	THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.P.)
	BERTHAUX (P)
	BOIVIN (P)
	CROSNIER (J)
	HARTMANN (L)
	LOEPER (J)
	MAURICE (J)
	MIKOL (Cl)
	RICHET (G)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M)
	BOUVIER (J)
	BOUVRAIN (Y)
	BRICAIRE (H)
	BRISSAUD (H)
	BROCARD (H)
	BUGE (A)
	CATINAT (J)
	CHRETIEN (J)
	COBLENTZ (B)
	CONTAMIN (F)
	COURY (C)
	ETIENNE (J.P)
	FREZAL (J)
	FRITEL (D)
	HENNEQUET (A)
	HIMBERT (J)
	HOUSSET (E)
	LAROCHE (Cl)
	LESOBRE (R)
	MACREZ (C)
	MOREAU (L)
	NICK (J)
	ROYER (P)
	TOURNEUR (R)
	WOLFROMM (R)
Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J)
	LEPERCQ (G)
	MANDE (R)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	MOZZICONACCI (P) POLONOVSKI (C) ROSSIER (A) VIALATTE (J)
Pharmacologie	BOISSIER (J) LECHAT (P)
Physiologie	BARRES (G) DEJOURS (P) DURAND (J) GIRARD m.conf. HUGELIN (A) SCHERRER (J)
Physique médicale	CHANTEUR (J) GOUGEROT (L)m.conf. pr.s.ch. GREMY (F.)m.conf. MILHAUD (G) PELLERIN (P) ROUCAYROL (J.Cl) TUBIANA (M)m.conf.
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B) MEYER (A) RENAULT (P)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P) DUCHE (D) FLAVIGNY (H) LAPRESLE (J)
Rhumatologie	DELBARRE (F)
Stomatologie	CERNEA (P) CHAPUT(Mme A)m.c.agr. GRELLET (M)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P) LAMOTTE (M) MARCHE (J)
Urologie	AUVERT (J) MOULONGUET (A) QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J)

MM.

Clinique chirurgicale ..... { ABOULKER (P)
AMELINE (A)pr.s.ch.
VERNE (J.M)

Clinique médicale ..... { PERRAULT (M)
RAMBERT (P)
THIEFFRY (S)

Clinique obstétricale ..... { GRASSET (J)
MAYER (M)

Clinique ophtalmologique ..... { DESVIGNES (P)
OFFRET (G)

Clinique oto-rhino-laryngologique ..... MADURO (R)

Clinique pédiatrique et puériculture ..... LAPLANE (R)

Clinique psychiatrique ..... BARUK (H)

Clinique urologique ..... KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P)Pr.s.ch.

Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J) Pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { BOLTANSKI (E) LAUNAY (C)

Secrétaire général de la Faculté .. M. LENA (J)

Secrétaire principal ..... Mlle CHAINTREUIL (G)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine } ..... M.le Docteur HAHN (A)

Conservateur ..... Mlle DUMAITRE (P)

Bibliothécaires ..... { Mmes CONTET (J), FORGET (F)
Mlles LAURENT (H), Le NOIR (G)
QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 decembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère,

Avec toute ma reconnaissance et
toute mon affection

A ma Femme et mes Enfants,

Avec toute ma tendresse

A mon Beau-Père,

En témoignage de l'affection qu'il
m'a prodiguée durant son vivant

A mes Soeurs,

Très affectueusement

A ma Belle-Mère,

A tous les Miens,

A mes Amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Gabriel LAURENCE,

Professeur de Pathologie Chirurgicale
à la Faculté de Médecine de Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette
thèse

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

Au Docteur BRIANT,

Chef de Service à la Maternité de l'Hôpital de Montargis,

Qui m'a guidé et conseillé

Qu'il trouve ici l'expression de ma profonde reconnaissance

Au Docteur MAZINGARBE,

Chirurgien-Chef de l'Hôpital de Montargis, Membre de l'Académie de Chirurgie,

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse et profonde reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous a dispensé et la bienveillante sympathie qu'il nous a témoignée.

A PROPOS
D'UN CAS D' OMPHALOCELE
AVEC ATRESIE DU GRELE

-:-:-

- I -

INTRODUCTION

-:-

Nous apportons un cas d'omphalocèle congénitale complète, opérée quatre heures après la naissance, et qui malgre une aplasie du grêle nécessitant résection et anastomose, devait parfaitement guérir.

Les omphalocèles sont bien connues, malgré leur rareté : on admet en effet que cette anomalie est constatée dans la proportion de un cas sur 5.000 ou 10.000 naissances, selon les auteurs, mais que la mortalité est de l'ordre de 50 p.cent environ, surtout en raison des malformations intestinales assez souvent associées ; dans d'autres cas, le pronostic est assombri par l'étendue de l'aplasie de la paroi abdominale, rendant difficile, voire impossible, la reconstitution d'une cavité suffisante pour contenir les viscères.

Car le terme d'omphalocèle, ou encore d'exomphale, désigne les différents types d'aplasie congénitale de la paroi ventrale du nouveau-né. L'omphalocèle doit être distinguée de la hernie ombilicale congénitale, dont la pathogénie est toute différente. L'omphalocèle congénitale est une sorte de sac hémisphérique, plus ou moins volumineux, ayant une paroi opaque ou transparente, réductible ou non ; le cordon ombilical est

fixé sur ce sac. Nous verrons, lors de l'étude embryologique de l'anamolie, que deux catégories d'omphalocèles ont été, d'ailleurs assez artificiellement, distinguées, selon que la hernie s'est constituée à la période embryonnaire, avant le troisième mois de la vie intra-utérine, ou après cette date, et l'on parlera alors de hernies foetales. Mais tous les intermédiaires semblent possibles entre ces deux définitions chronologiques.

La mortalité, avons-nous dit, d'abord considérée comme devant être de 100 p.cent avant que les techniques chirurgicales n'autorisent des interventions délicates sur le nouveau-né, est encore estimée aujourd'hui à 50 p.cent. Des complications sont en effet possibles, en particulier les ruptures, survenant in utero, ou lors de la naissance. Tel fut le cas rapporté par FOX ; GROSS écrivait en 1953 qu'avant 1940, la rupture d'une omphalocèle représentait un accident obligatoirement fatal, et toujours suivie de péritonite. Le pronostic fut radicalement modifié à l'avènement des antibiotiques et de la chimiothérapie. L'autre élément de gravité des omphalocèles est la fréquence des malformations associées. FERGUSON décrit un cas de malformations multiples, omphalocèle, diverticule de Meckel, persistance du canal omphalo-mésentérique. HAGEMEYER voit chez le même nouveau-né coexister une inversion et un prolapsus du grêle, un canal omphalo-entérique perméable et une omphalocèle. Dans l'observation VII de LOBRY, on trouve une ébauche de Siamois implantée sur la région basse du thorax par un pédicule étroit, et un membre inférieur atrophique ; dans l'observation IX de ce même auteur, on constate l'existence d'un mésentère commun chez un prematuré de 7 mois et demi (1.700 grammes) chez qui le

placenta, énorme, fait suspecter la spécificité.

Mais une autre malformation possible de pronostic très sombre est l'atrésie intestinale, donc occlusion congénitale aiguë et obligation d'une intervention d'urgence : des cas très voisins du nôtre ont été rapportés par Monsieur le Professeur FEVRE, par MELTZER, par SHEEHAN.

L'omphalocèle congénitale avec atrésie intestinale offre donc un particulier intérêt, tant dogmatique, en ce qui concerne sa pathogénie, que pratique, en ce qui concerne sa cure chirurgicale. C'est ce double intérêt qui nous a incité sur le conseil de nos Maîtres, à présenter cette observation et à reprendre dans son ensemble, le problème des omphalocèles. Pour effectuer cette étude, nous avons adopté le plan de travail suivant :

après un rappel historique des travaux antérieurement publiés sur la question, et après l'exposé de notre cas personnel, nous ferons une étude anatomopathologique de la lésion : embryologie et anatomie de la region ombilicale, anatomopathologie et pathogénie de l'omphalocèle ;

nous en verrons ensuite le tableau clinique, l'évolution, dans les formes simples et dans les formes qui se compliquent d'une atrésie occlusive, pour terminer par l'exposé des techniques chirurgicales actuellement appliquées aux divérses formes anatomopathologiques de l'omphalocèle congenitale.

-:-

- II -

HISTORIQUE

-:-

Nous envisagerons dans leur ensemble les "hernies ombilicales congénitales", terme qui ne s'applique qu'improprement au cas particulier de l'omphalocèle ; mais la distinction ne s'est faite que tardivement, lorsque les données de l'embryologie normale et pathologique ont pu préciser des modes pathogéniques différents pour des lésions a priori identiques.

La hernie ombilicale congénitale est une aplasie pariétale et cutanée, la membrane qui constitue ce sac correspond à un défaut de développement et de la paroi abdominale, et de la peau. Abandonnées à leur sort, ces hernies donnent lieu, classiquement, à la formation d'un sillon entre peau et membranes herniaires ; vers le moment de la chute du cordon, la paroi se rompt, et l'abdomen s'ouvre (FEVRE) : AMBROISE PARE déjà connaissait cette évolution : appelé pour "relaxation et enflure du nombril", le vieux Maître répondit que "l'enfant mourrait bien tout seul ; trois jours après, en effet, l'aposthème creva, d'elle-même, et les intestins sortirent, et l'enfant mourut".

La paroi de ces hernies est en effet une membrane mince décrite par RATHKE comme étant

"la membrana reuniens inferior" et formée par l'ectoderme et le feuillet mésodermique à son stade initial de mésenchyme ou tissu muqueux, se continuant dans le cordon sous la forme de gélatine de Wharton. Il s'agit donc d'un système avascularisé, incapable de vivre à lui seul, d'une membrane amorphe, anhiste, avasculaire, vouée au sphacèle, à la chute, comme le cordon ombilical lui-même.

Ainsi, l'évolution se fait spontanément vers la rupture de la poche, vers la mort de l'enfant ; les rares cas qui guerissaient le faisaient au prix d'une large cicatrice en étoile. Comme d'autres malformations, il semble s'agir d'un retard de développement, plus que d'un arrêt définitif ; c'est pourquoi malgré tout, la guérison est parfois atteinte, si elle a eu le temps de s'obtenir par une vascularisation progressivement développée.

Pendant longtemps, au debut de ce siècle, "l'horreur des membranes avasculaires a poussé à une ablation totale" ; mais cette tendance s'est progressivement atténue et pendant une nouvelle phase chirurgicale, on a conservé le segment de membrane recouvrant le foie, en le dédoublant d'abord, sans le dédoubler plus tard, car la décortication avec les viscères sous-jacents et adhérents eut entraîné une hémorragie fatale.

M. FEVRE, en 1933, traitait l'omphalocèle congénitale par la réintégration des segments de poche adhérant aux visceres, en ne clivant pas cette poche mince si l'intervention était très précoce. Cet auteur écrivait que "rentrer le foie avec le segment de poche adhérent, clivé ou non, est le seul traitement logique,

au point que cette manoeuvre mérite d'être érigée en règle opératoire". En effet, on reproduit les conditions qui surviennent - rarement - spontanément dans les cas de guérison. Mais ce qui nous intéresse particulièrement c'est qu'à cette date de 1933, FEVRE rapportait déjà un cas d'omphalocèle avec aplasie du grêle et du cordon, c'est-à-dire une observation proche de la nôtre,mais avec des anomalies intestinales plus étendues.

L'omphalocèle tendait à être considérée comme exceptionnelle, et la statistique de PERRIN, établie en 1914, faisait état de 147 cas opérés, avec une énorme mortalité.

SOR, en 1937, consacre sa thèse, soutenue à Montpellier au traitement chirurgical des hernies ombilicales chez le nouveau-né ; cette même année, JARCHO en rapporte des cas. GROSS et BLODGETT décrivent l'omphalocèle chez le nouveau-né, et mettent au point une technique chirurgicale qui, avec des modifications successives, est arrivée à la méthode classique actuelle, les premiers essais de ces auteurs datant de 1940. ADAMS en 1948 consacre une étude à l'omphalocèle, tandis que la même année, E. GROSS décrit une nouvelle technique applicable à la cure chirurgicale des omphalocèles volumineuses. FERGUSON toujours en 1948 rapporte un cas de malformations multiples, avec diverticule de Meckel, persistance du canal omphalomésentérique et omphalocèle. DUHAMEL, FEVRE, décrivent en 1949 six cas d'omphalocèle réunis en un an ; en quatre ans, ils en réunissent douze cas, et 21 en cinq ans. La lésion, même mieux connue, reste donc toujours rare.

B. DUHAMEL, en 1949, consacre un article aux

omphalocèles congénitales et à leur traitement chirurgical ; la même année, MAGUIRE décrit une technique chirurgicale et ses résultats. KERN parle de procede nouveau et simplifié. BELLON et AUBRESPY, à Marseille, et toujours en 1949, en signalent un cas. LAFFONT et ses collaborateurs, en 1950, montrent les ressources de la chirurgie restauratrice dans les hernies ombilicales embryonnaires de gros volume.

L'année 1951 est riche en acquisitions. Le XIIIe Congrès des Pédiatres de Langue Française, tenu à Alger, consacre une partie de ses rapports et communications aux embryopathies. FEVRE et DUHAMEL y étudient les diverses formes anatomiques des occlusions congénitales aiguës du nouveau-né, et apportent des exemples d'atrésies intestinales, de malformations cordonales plus ou moins étendues ou segmentaires. Leur observation X doit être rappelée ici :

un enfant prématuré de six mois et demi est vu au deuxième jour, présentant une petite hernie ombilicale congénitale, du volume de deux noix ; la coloration du contenu est rouge violacé, le viscère hernié etant donc le foie ou l'intestin. Après ouverture de la poche, on constate qu'elle contient une anse grêle distendue qui adhère à sa paroi profonde. Une fois le grêle libéré, on s'aperçoit qu'il se termine en cul-de-sac et que tout l'intestion sous-jacent, y compris le côlon, n'est représenté que par un gros cordon dur. Cependant la manipulation de l'ampoule et une pression douce montrent que le grêle aplasique se laisse dilater et injecter loin. Le cul-de-sac paraissant siéger sur le début du jéjunum, l'iléostomie serait certainement fatale, aussi la paroi est-elle refermée après

résection de la poche herniaire. Décès 24 heures plus tard. Dans sa communication, au même Congrès d'Alger, sur les malformations congénitales opérables, PETIT étudie les atrésies intestinales, et les hernies ombilicales congénitales. Cet auteur souligne la nécessité d'une intervention précoce, devant les dangers de rupture et d'éviscération, d'infection aussi. Il conseille outre l'operation immédiate, l'oxygénation intensive préconisée par LADD, et souligne l'impossibilité dans certains cas de réintégrer le foie lorsqu'il se trouve en position ectopique. La compression excessive des viscères péniblement réduits peut créer des troubles respiratoires et circulatoires, cause non exceptionnelle de mort post-opératoire. C'est pourquoi OMBREDANNE conseille une plastie cutanée par bascule d'un lambeau pédiculé, et LADD & GROSS une suture des téguments seulement au-devant de la brèche pariétale, avec réintervention quelques jours plus tard, pour la cure de l'éventration. Ainsi tous les auteurs insistent sur la gravité et les difficultés de traitement des omphalocèles congénitales, alors même qu'il n'existe pas cet élément d'occlusion qui charge encore davantage le pronostic.

DI MAGGIO opère et guérit un nouveau-né de deux jours porteur d'une volumineuse hernie ombilicale embryonnaire ; FOX, en 1951 également, a à faire face à une double difficulté : une omphalocèle rompue, une atrésie jéjunale. BURGESS toujours en 1951 traite de la question dans son ensemble.

L.P. DOUGLASS et CUSHMAN décrivent en 1951 encore le traitement chirurgical de l'omphalocèle rompue. L'année suivante, HAUG rapporte un cas d'omphalocèle sans sac her-

niaire. FEVRE et DUHAMEL envisagent le traitement de toutes les formes étiologiques des occlusions intestinales congénitales aiguës ; WOODS étudie les hernies ombilicales néonatales, SMITHELLS le traitement de l'exomphalos. En 1953, nouvelle observation proche de la nôtre, en plus grave encore, puisque chez le petit malade de SHEEHAN, à l'omphalocèle congénitale s'associait une atrésie totale de l'iléon. COMELLI et CARRAI en 1953 décrivent les différents aspects anatomocliniques de l'omphalocèle congénitale. Dans le cas de HAGEMEYER, il s'agit à nouveau de malformations multiples intéressant le grêle, avec persistance du canal omphalo-entérique et omphalocèle. RAZEMON en 1955 observant une omphalocèle rompue à la naissance, intervient immédiatement, et guérit l'enfant.

Le cas de MELTZER est lui aussi gravissime: une omphalocèle volumineuse est constatée à la naissance d'un enfant né à terme et pesant 2.720 g, de parents bien portants, et après un accouchement normal. La paroi abdominale manque sur une surface circulaire d'environ 11-12 cm de diamètre, jusqu'à 1,5 cm du pubis en bas, jusqu'a l'extrémité de l'appendice xiphoïde en haut. Le cordon siège au bord gauche de la lésion, près du tiers inférieur ; on ne constate aucune trace de sac herniaire et l'estomac, le grêle y compris le duodénum, le côlon y compris le rectum, sont en dehors de la cavité abdominale. Il en est de même d'une partie importante du foie. Le lobe droit du foie portait un kyste clair de 2 cm de diamètre. Le grêle était dilaté, et mesurait 2,5 cm de diamètre, rempli d'un meconium épais, vert, présent également dans l'estomac et allant jusqu'au caecum. Par contre le côlon

était vide jusqu'au sigmoïde, plus étroit qu'un crayon, d'un diamètre de 0,5 à 0,8 cm. Il n'existait ni rotation colique, ni fixation caecale ou duodénale. Un premier temps opératoire sans anesthésie fut pratiqué pour détacher des lambeaux cutanés susceptibles de recouvrir en partie la lacune. Le côlon sténosé qui n'aurait jamais fonctionné, fut sacrifié et excisé jusqu'au sigmoïde ainsi qu'un segment d'iléon ; une iléo-sigmoïdostomie bout-à-bout fut pratiquée, l'anastomose admettant le pouce. Le méconium fut exprimé et les viscères furent remis en place ; toute l'intervention devait durée trois heures. La pièce opératoire consistait en un segment d'intestin de 60 cm de long, 20 cm d'iléon et 40 cm de côlon, avec l'appendice. Les côlons ascendant et transverse étaient sténosés sur une distance de 14 cm, avec un calibre moyen de 0,7 cm. Ce segment ne contenait pas de méconium sur un trajet de 9 cm à partir du caecum ; l'iléon avait un calibre de 0,8 à 1 cm sur une longueur de 17 cm à partir de la valvule iléocaecale, puis s'élargissait à 1,5 - 1,8 cm, segment qui contenait du méconium muqueux vert. Le diagnostic histologique a été : sténose et adhérences de l'iléon, adhérences du caecum, péritonite aiguë et sténose du côlon. Malgré des suites perturbées, l'enfant était en bon état à l'âge de trois mois ; un second temps de réparation est envisagé pour dans deux ou trois ans.

A propos de ce succès, MELTZER rappelle que sur 17 nouveau-nés opérés par GROSS entre 1940 et 1950, six seulement ont survécu. Il s'agissait chaque fois de rupture d'omphalocèle, mais le pronostic est encore plus sombre lorsque la rupture a lieu in utero ; et si l'aplasie dépasse un diamètre de 9 cen-

timètres, le taux de survie est réduit à 15 p.cent (GROSS) ; dans le cas de MELTZER l'aplasie avait 11-12 cm de diamètre, la rupture avait un lieu in utero, et il s'ajoutait l'élément défavorable de malformations étendues gastro-intestinales et de péritonite. L'auteur attribue ce succès aux antibiotiques et à la réanimation.

MANOLIU-FURNICA propose un nouveau procédé opératoire de traitement de l'omphalocèle congénitale, mais ne l'applique que chez l'adolescent. Citons encore l'étude de CUNNIGHAM, de 1956, l'observation de BUCK, concernant une omphalocèle complète opérée avec succès, la technique chirurgicale simplifiée décrite par PETERS en 1957 ; la thèse de DINNBAR, le travail de AMORIM (1957) ; CHALNOT fait un exposé et donne un film sur la cure chirurgicale de la grande omphalocèle du nouveau-né ; technique en deux temps de OLSHAUSEN et GROSS, couverture du sac à la naissance, réintégration des viscères entre 6 et 18 mois. Mais ici encore il n'y a pas de place pour les cas comportant des anomalies intestinales à type occlusif.

Citons encore l'observation de LEROUX avec interventions successives sur une omphalocèle énorme, mais sans malformations associées, et la thèse de LOBRY consacrée à la région ombilicale, embryologie, pathologie, chez l'enfant.

SOPER et GREEN, enfin, viennent de consacrer aux omphalocèles une étude d'ensemble à l'occasion d'une série de 19 cas vus entre 1950 et 1961 : huit garçons et 11 filles. Dans huit cas le poids de naissance était inférieur à 2,500 kg, et le diamètre du sac

variait de deux à quatorze centimètres. Dans trois cas, l'omphalocèle était rompue à la naissance : deux enfants ont cependant survécu. Dans l'un des cas le sac contenait un diverticule de Meckel étranglé, dans trois cas il contenait le foie, dans les 15 autres cas, des anses grêles occupaient la poche. Sur trois enfants traités par des méthodes conservatrices, deux ont rapidement succombé. 16 ont été opérés dans les 24 heures qui ont suivi la naissance, en un temps dans 10 cas et en plusieurs temps dans les six autres. Quatre malades seulement ne présentaient pas d'autres anomalies visibles, cinq étaient porteurs de fistule vésico-intestinale, les dix autres des anomalies de type variable. Au total, dix enfants sur dix neuf ont survécu.

Une exploration abdominale soigneuse est nécessaire, à la recherche d'une éventuelle malformation du tractus digestif y compris l'atrésie. Ces malformations grèvent lourdement le pronostic, et expliquent que les survies varient de 42 p.cent dans la série de JOHNSTON à 76 p.cent dans la série de KERSHNER, en passant par le taux de 53 p.cent obtenu par SOPER et GREEN. Les autres éléments qui conditionnent le pronostic sont la prématurité, l'étendue de la lacune, le délai écoulé entre la naissance et l'intervention, l'existence et la gravité des malformations associées.

-:-

- III -

OBSERVATION

-:-

L'enfant G... Pascal, est né dans des conditions normales, le 22 août 1961 à huit heures du matin, avec un poids de naissance de 3,910 kg. Le nouveau-né est porteur d'une masse ombilicale, du volume d'une orange, recouverte d'une membrane de coloration bleutée, parcourue par les veines ombilicales.

Le diagnostic d'omphalocèle s'impose, mais nous pensons immédiatement à une anomalie intestinale associée.

L'intervention est décidée, et effectuée à 12 heures (Dr. MAZINGARBE, Dr. LEVESQUE):

Après intubation et dénudation veineuse, on pratique une incision circulaire et on ouvre la cavité péritonéale. Dans la tumeur ombilicale, il existe une masse dans laquelle sont accolées plusieurs anses intestinales.

Extériorisation du côlon et de l'intestin grêle. Après avoir examiné ces différents segments, on conclut à une volumineuse distension de l'intestin grêle, située à environ vingt centimètres de la jonction iléo-coecale, tuméfaction située en amont d'une zone filiforme, nettement atrésique, de l'intestin grêle. Le segment atrésique s'étend sur un centimètre, environ et au-delà la perméabilité intestinale paraît normale jusqu'au caecum.

On pratique donc une résection de la zone distendue, sur une longueur de 22 cm et une anastomose iléo-iléale termino-terminale en deux plans, points séparés, au nylon fin. On suture le méso, tous ces plans étant facilement réalisés. On ferme la paroi en un plan au fil de nylon.

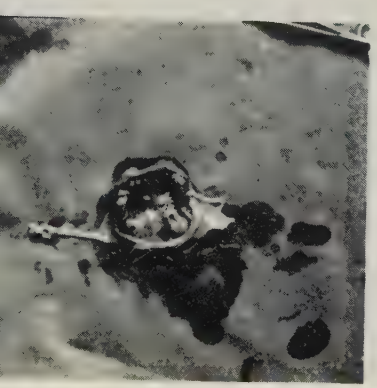
Les suites sont simples ; une perfusion établie avant l'intervention est poursuivie : 125 cc de sérum glucosé, 75 mg de terramycine, 0,25 de gluconate de calcium. La température, qui s'est abaissée à 31°8, remonte progressivement autour de 36° en cinq heures et redevient bientôt normale. A aucun moment on n'a noté d'elévation thermique anormale.

A 21 heures, se produit une abondante émission de méconium, et les mictions sont fréquentes.

Le lendemain de l'intervention, se produisent des vomissements verts qui sont aspirés à la seringue. Au troisième jour l'enfant prend une coloration subictérique. Il est sorti de la couveuse et prend 10 g de Prodiéton, une perfusion etant établie quotidiennement. Plusieurs selles de méconium ont lieu et des matières sont émises à partir du quatrième jour. L'enfant s'alimente au lait maternel, à l'eau sucrée et au sérum glucose. Le sixième jour, six selles se produisent, et l'alimentation ne comporte plus que du lait maternel.

Les fils ont été retirés au quinzième jour.

La courbe pondérale s'est infléchie à 3,500 kg pour remonter ensuite progressivement. Un examen ORL pratiqué le 1er septembre (Dr. DEZARNAULDS) a montré des tympans douteux surtout à gauche, motivant une paracen-



tèse bilatérale et un traitement pénicillinique.

Les examens biologiques au cours de cette période ont montré une éosinophilie marquée, relative et absolue, une urée sanguine normale ; une coproculture a donné des colimorphes non pathogènes, des entérocoques, un staphylocoque pathogène.

A la suite de l'infection ORL, l'enfant a perdu 170 g et a mal supporte l'alimentation mixte (prodiéton-lait maternel) imposée par un abcès du sein de la mère. Le prodiéton seul, malgré deux vomissements par jour en moyenne, favorise la reprise de poids, et l'enfant sort le 30 septembre en bon état, avec un poids de 4.270 g, sans trouble digestif avec un régime au Prodiéton. Un transit du grêle est fait à l'âge d'un mois : le transit grêle s'effectue dans les délais normaux. Il existe quelques segments qui paraissent légèrement dilatés, mais leur caractère pathologique est discutable (Dr. SZIGETI).

o°o

L'examen de la pièce operatoire a été pratiqué par le Dr. E. VERMES :

La pièce operatoire examinée montre des aspects de paroi intestinale en partie légèrement remaniée.

"Sur les tranches de section soumises à l'examen, je ne vois rien qui puisse me permettre de déterminer avec certitude s'il s'agit réellement d'un segment d'intestin un peu modifié ou d'un kyste congénital, ou d'un diverticule de Meckel (diagnostics envi-

sagés cliniquement); je penserais de prime abord à la première éventualité".

Nous demandons un nouvel examen de coupes pratiquées au niveau de la zone atresique de l'intestin grêle, c'est-à-dire la partie distale réduite macroscopiquement à un petit cordon fibreux. La réponse du Dr. E. VERMES est la suivante :

Les images histologiques observées au niveau de toutes les coupes sont analogues et présentent des phénomènes sclérogènes. Les lumières, de faible dimension, contiennent du mucus avec de nombreuses cellules desquamées.

Nous avons demandé si le plexus myentérique était présent et normal : la réponse de l'histologiste a été positive. On sait (L. LEGER) que dans les mégaorganes, mégacôlon et mégagrêle, cette structure est classiquement touchée par une agénésie plus ou moins complète. Ce plexus nerveux est situé entre les couches musculaires longitudinale et circulaire, où il forme un système de fibres irrégulières en mailles portant aux entrecroisements des ganglions contenant des amas de cellules nerveuses multipolaires. Dans les cas de dilatations idiopathiques du mégagrêle publiés à ce jour, on trouve trois cas sans vérification de ce plexus ; un cas : celui de MOHLENBRUCH, où le plexus myentérique est hyperplasié, où des cellules ganglionnaires sont hypertrophiées ; trois cas de CHENOWETH, de PERROT, de L. LEGER, dans lesquels il y a absence ou au moins diminution très nette du nombre des cellules ganglionnaires du plexus nerveux. L'agenésie est localisée à la portion dilatée dans le cas de LEGER ; et non pas en aval d'elle comme dans le mégacôlon congénital.

Ainsi, dans ces dilatations intestinales essentielles, l'état anatomopathologique du plexus d'Auerbach apparaît comme variable d'un cas à l'autre, normal, hypertrophié ou aplasié voire absent. Cet element ne peut donc intervenir dans une pathogenie d'ensemble des méga-organes.

o°o

L'anatomopathologie confirme donc dans notre cas le diagnostic d'omphalocèle volumineuse congénitale avec atrésie cordonale du grêle, ayant nécessité la résection de 22 cm d'intestin, suivie d'une anastomose iléo-iléale termino-terminale.

-:-

- IV -

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

-:-

Embryologie. L'oeuf humain, comme chez tous les mammifères placentaires, est pratiquement dépourvu de vitellus, et c'est dans l'organisme maternel qu'il doit puiser les substances nécessaires à son développement et à sa croissance. L'oeuf sera donc, très rapidement pourvu, pour communiquer avec l'organisme maternel, de formations extra-embryonnaires, qui donneront ultérieurement les annexes. Au niveau de la région étudiée dans la pathogénie de l'omphalocèle, deux structures surtout doivent être retenues, et ce sont d'une part la vésicule ombilicale, et, d'autre part, l'allantoïde, formant ultérieurement le cordon ombilical.

On sait qu'au début de la vie embryonnaire, l'oeuf humain passe par un stade de segmentation, au cours duquel se forment les blastomères groupés en amas, au centre desquels une masse cellulaire est appelée bouton embryonnaire, entouré du trophoblaste chargé de la nutrition de l'oeuf. Rapidement ce trophoblaste se décollera du bouton embryonnaire pour former à sa partie inférieure une cavité, le futur lécithocèle alors que le reste du bouton, en se creusant, donnera l'amnios primaire, à partir duquel se formera la poche amniotique. La différenciation d'une autre couche cellulaire tapissant la cavité inférieure donne l'entoblaste, dépour-

vu de vitellus. La segmentation a lieu très précocement, puisqu'elle débute alors que l'oeuf est encore dans la trompe utérine. Lorsqu'il gagne la cavité utérine, le trophoblaste est déjà différencié, et l'oeuf présente deux cavités, l'amnios primaire, supérieur, le lécithocèle, inferieure, avec entre les deux une couche formee de deux feuillets, ectoblaste primaire, entoblaste, dont la différenciation donnera l'embryon proprement dit.

Le développement du trophoblaste donne lieu à un nouvel espace libre, le coelome externe, rempli de mésenchyme primaire, qui se condense extérieurement contre le trophoblaste, intérieurement contre la cavité amniotique et le lécithocèle. Puis se forme l'allantoïde, petit diverticule formé aux dépens de la vésicule inférieure entoblastique, et venant s'accoler au chorion. Toutes les annexes sont donc précocement constituées avant même que l'embryon ait terminé sa différenciation. Le second stade évolutif de la vie embryonnaire est celui de la gastrulation, une troisième formation apparaissant, le chordo-mésoblaste. L'embryon alors tridermique mais planiforme encore poursuit son développement par un enroulement autour de sa partie ventrale. Il existe alors une extrémité antérieure, une extremite postérieure, une paroi ventrale et des parois latérales. Entre embryon et annexes, la séparation se précise, selon une ligne qui sera le futur ombilic. A ce moment, la vésicule entoblastique ou lécithocèle est scindée en deux parties :

une partie intra-embryonnaire dans laquelle va se développer l'intestin primitif ;

une partie extra-embryonnaire qui devient la

vésicule ombilicale. Par ailleurs, l'allantoïde, issue de la partie posterieure du lécithocèle, s'implante secondairement, par suite de la courbure dorsale de l'embryon ; à la paroi ventrale de la partie caudale de l'intestin primitif, et s'ouvre au niveau du carrefour dit cloaque. Celui-ci se scinde en deux : cavité rectale, postérieure, sinus uro-génital, antérieur, dont la partie moyenne donnera la vessie, la partie supérieure, fixée au cordon ombilical et promise à l'atrophie, devenant l'ouraque, cordon fibreux normalement imperméable.

Ainsi, entre les formations extra-embryonnaires et les structures embryonnaires, la frontière est devenue nette. La cavité amniotique se remplit de liquide, se développe aux dépens de la vésicule ombilicale et de l'allantoïde qui régressent et s'allongent, pour ne plus former que le cordon ombilical. Celui-ci est constitué par un revêtement épithélial mince, par un tissu mésoblastique fondamental, dit gelée de Wharton, par un canal vitellin, par des vaisseaux qui ont assuré la nutrition foetale in utero. Au début, la circulation entre les structures extra-embryonnaires et l'embryon s'est faite selon un mode vitellin, au moyen d'une artère et d'une veine vitellines. Mais celles-ci disparaissent bientôt, pour laisser place à la circulation encore présente à la naissance et qui est assurée par deux artères et une veine ombilicale, dont l'oblitération est rapide, par atrésie, avec transformation, pour les artères, en ligaments ombilicaux latéraux, pour la veine, le ligament rond du foie, entre le hile de cet organe et l'ombilic, ligament contenant un vaisseau habituellement perméable.

L'ombilic, après la chute du cordon, se compose d'un anneau fibreux recouvert par la peau et en profondeur par le fascia sous-péritonéal et le péritoine. Quatre cordons fibreux divergents sont issus de l'anneau fibreux : le ligament rond, le cordon fibreux de l'ouraque, et de chaque côté de celui-ci, latéralement, les cordons des artères ombilicales oblitérées. Sur l'ombilic, la peau adhère intimement, doublée de tissu cellulaire, du fascia superficiel ; sous l'ombilic, on trouve un revêtement péritonéal et le fascia sous-péritonéal. La structure vestigiale la plus importante reste la veine ombilicale qui occupe le ligament rond du foie.

Dans le tissu sous-péritonéal, on trouve souvent une structure fibreuse, lame aponévrotique dite fascia ombilicalis (RICHET), tendue transversalement à la face profonde de l'ombilic, et se réunissant en profondeur avec la face profonde de la gaine du muscle droit correspondant. Vers le haut, elle va se confondre avec le fascia sous-peritonéal, alors que son bord inférieur s'arrête soit au niveau de l'anneau fibreux de l'ombilic, soit plus haut ou plus bas ; il existe donc des cas dans lesquels l'ombilic n'est pas recouvert par cette lame aponévrotique, et alors le fond de la dépression ombilicale étant plus ou moins dépourvu de cette couverture, est en contact direct avec le péritoine : circonstance qui permet la constitution de la hernie ombilicale.

Anatomopathologie de l'omphalocèle :

à la naissance, la poche est soit intacte, soit rompue, parfois encore, cette rupture post-natale est précoce, cela parce que le

contenu de l'omphalocèle exerce une tension extrême sur la paroi peu résistante, ou encore parce que les mesures obstetricales n'ont pas su éviter le traumatisme de la poche, la traction du cordon. Non rompue, l'omphalocèle se présente comme une poche occupant le segment initial du cordon ombilical. Son volume va varier d'une mandarine à un melon, sa base d'implantation, dans la région ombilicale, est arrondie, ou ovalaire, à grand axe vertical. La poche est sessile, hémisphérique, ou piriforme, en prolongement du cordon ; elle est recouverte d'une membrane translucide, bleutée, qui laisse voir les organes herniés ; puis cette membrane, peu apres la naissance, se dessèche, devient jaunâtre, striée, plissée. Cette membrane comporte trois feuillets, l'un superficiel, amniotique ectodermique, l'autre moyen, gelée de Wharton, le dernier, intérieur, est un feuillet péritonéal brillant, ou une ébauche avasculaire du péritoine, la somatopleure. Des adhérences existent avec les organes hernies, en particulier avec le foie, auquel la membrane adhère parfois directement au parenchyme sans capsule de Glisson.

Le contenu de la poche peut comporter tous les viscères abdominaux, encore que l'on n'ait pas signalé le pancréas. Mais selon le volume de l'omphalocèle, selon son type embryologique on y trouvera par ordre de fréquence décroissante (encore qu'en règle, plusieurs structures y soient simultanément présentes) le grêle, le côlon, le foie, en totalité, ou represente par un lobe seulement ; le canal vitellin persistant sous la forme de cordon omphalo-mésentérique, un diverticule de Meckel, peuvent également occuper la poche d'omphalocèle ; plus rarement on trouvera la rate, enfin les organes

thoraciques, coeur en particulier, ce qui nécessite une malformation du diaphragme et reste peu compatible avec la vie.

°°°

Etio-pathogénie

Quant à la pathogénie de la malformation, elle demeure obscure, en particulier l'existence d'un facteur génétique, héréditaire, reste à démontrer. Les anciens auteurs n'ont pas manqué de faire intervenir la syphilis, mais chaque fois qu'elle a été recherchée, la sérologie s'est montrée négative. On ne trouve pas davantage de notion de consanguinité, alors que la prématurité est fréquente, mais conséquence plus que cause de l'anomalie.

Un fait est certain : il s'agit d'une malformation embryonnaire, souvent associée à d'autres anomalies digestives congénitales, en particulier mésentère commun, défaut de rotation et d'accolement de l'anse intestinale, atrésie intestinale en particulier iléale - notre cas, celui de FEVRE - parfois en aval d'un diverticule de Meckel, ou d'une fistule omphalo-mésentérique ; on trouve encore parfois une imperforation anale, une extrophie vésicale, un hypospadias, des malformations des membres, une division palatine, un bec de lièvre, une malformation cardiaque, des hernies diaphragmatiques. LOBRY apporte un cas de malformation d'un membre inférieur, atrophique. La théorie mécanique est d'emblée à exclure : un facteur de traction sur le cordon n'explique au plus que la rupture d'une omphalocèle déjà constituée, rupture qui peut se produire in utero, ou lors de la phase de dilata-

tion et d'expulsion. La théorie embryonnaire par contre, rend compte d'un arrêt, d'un retard dans les processus décrits plus haut pour le développement de l'anse intestinale primitive, d'abord extérieure à la cavité abdominale, puis la réintégrant ; mais aussi d'un retard, d'une anomalie dans la formation de la paroi ventrale et de ses éléments, musculaires, artériels, nerveux, péritonéaux. Nous avons vu que deux types d'omphalocèles étaient distingués :

- omphalocèles embryonnaires,
- omphalocèles foetales.

Dans la première éventualité, la poche s'est formée avant le troisième mois, par défaut de développement de la paroi ventrale embryonnaire. La paroi se forme par des muscles qui vont se réunir sur la ligne médiane, mais parallèlement se développe normalement la vascularisation et l'innervation, d'arrière en avant ; en cas d'omphalocèle embryonnaire, seule a lieu la formation de la paroi, qui n'est ni innervée, ni vascularisée, et de ce fait, vouée à la nécrose (LOBRY) : ne restera alors que la membrane ectodermique doublée d'un feuillet mésenchymateux, sans vascularisation : c'est l'aplasie pariétale en une période où l'anse intestinale reste extra-abdominale ; en ce même moment, le péritoine antérieur pariétal n'est pas encore formé. On comprend alors que les organes herniés vont adhérer intimement à la membrane avasculaire.

Dans la seconde éventualité, qui concerne les omphalocèles foetales, l'aplasie pariétale existe bien, mais moins étendue, et la membrane est cette fois recouverte au moins à ses bords d'une peau normale ; de plus, le péritoine est normalement constitué,

doublant la membrane à sa face inférieur. Il n'y a donc pas d'adhérences entre les organes abdominaux et le revêtement de l'omphalocèle.

Mais entre ces deux variétes, toutes les formes intermédiaires sont possibles, selon le moment auquel l'anomalie embryonnaire s'est produite. Le volume de l'omphalocèle ne saurait faire préjuger de sa forme embryonnaire ou foetale, et donc, de son contenu. On a cité des aplasies pariétales étendues paraissant nettement de nature embryonnaire, sans adhérences pourtant entre les organes herniés et les parois de la poche : donc, forme foetale, plus tardive. Inversement, des omphalocèles de petit volume, faisant penser à la forme foetale, tardive, ont pu contenir en particulier un lobe hépatique intimement adherant à la paroi de la poche.

Seule par conséquent, l'exploration chirurgicale pourra définir la nature étiopathogénique de la lésion, et en décider le pronostic, et le traitement.

-:-

- V -

ETUDE CLINIQUE

-:-

L'omphalocèle apparaît sans discussion possible dès la naissance ; on apercevra à travers sa membrane translucide les organes herniés, anses grêles, lobe hépatique. L'intervention s'impose d'urgence ; en l'attendant, on recouvre la hernie de compresses imbibées de sérum, afin d'en entretenir l'humidité et d'en éviter la rupture. Si celle-ci a déjà eu lieu, les organes éviscérés sont recueillis sur un champ sterile.

L'état général du nouveau-né, sa prématurité, sa déshydratation, commanderont la mise en couveuse, l'oxygénation, la réanimation. Le pronostic dépend de ces facteurs, mais aussi de l'étendue de l'aplasie, des malformations associées. Livrée à elle-même, l'omphalocèle connaît une évolution gravissime, par la rupture spontanée et l'éviscération génératrice de péritonite mortelle, par la constitution plus tardive d'un sillon nécrosé suivi inéluctablement de rupture et de mort. Quelques cas exceptionnels ont cependant abouti à la guérison spontanée par épithélialisation progressive, "miraculeuse", laissant cependant subsister la hernie qui devra être opérée.

Mais cette évolution déjà des plus sévères en elle-même, se complique, du fait de

l'atrésie et donc de l'occlusion intestinale, et devient proprement et rapidement incompatible avec la vie.

Rappelons la description de LEVRE et DUHAMEL, consacrée aux occlusions intestinales congénitales aiguës:

les vomissements, survenant rapidement après la naissance, peuvent être glaireux, muqueux ou aqueux si l'on a tenté de faire absorber de l'eau sucrée à l'enfant ; puis ils deviennent verdâtres, et de caractère méconial. L'absence d'évacuation de méconium par l'anus confirme l'obstacle mécanique. Pourtant, une occlusion haute permet l'évacuation de produits contenant du méconium, malgre l'interruption intestinale totale, et une occlusion basse a pu s'accompagner de l'émission d'un magma verdâtre. Pour distinguer entre atrésie et sténose, le test de FARBER permet de constater si le méconium ou les matières intrarectales contiennent ou non des cellules épithéliales cornées, desquamées de la peau du foetus, et absorbées par déglutition de liquide amniotique. L'abdomen balloné est de meilleur pronostic que l'abdomen plat, qui correspond à une lésion occlusive haute du grêle, à une atrésie étendue. Les ondes péristaltiques, bon signe positif, sont rares. En cas d'atrésie basse, le toucher rectal apporte des renseignements. L'examen radiologique sans préparation montre une distension gazeuse au niveau d'une anse énorme, souvent anse grêle plus que colique. L'examen par lavement baryté dilate le côlon rétréci, et objective l'arrêt et son niveau. L'examen par ingestion de baryte risque d'aggraver l'encombrement et de compliquer les suites opératoires ; le liquide opaque est souvent vomi, et donc sans intérêt.

Anatomiquement, les malformations cordonales peuvent être étendues à la presque totalité de l'intentin, fin du grêle et côlon. Mais dans d'autres cas, auxquels appartient notre observation, deux segments intestinaux perméables sont séparés par un segment rétréci, cordonal, totalement imperméable, d'une longueur variable. La muqueuse se termine en cul-de-sac de part et d'autre.

P. PETIT envisage le syndrome occlusif du nouveau-né pour ses perturbations générales, qui doivent être traitées avant toute intervention : il s'agit de déshydratation, d'état de dénutrition de progression très rapide, d'une hypoprothrombinémie (habituelle chez le nouveau-né) encore aggravée ; il existe enfin des risques de broncho-pneumonie de déglutition, d'aspiration trachéale des vomissements.

Dans le cas particulier de l'atresie, interruption complète de la lumiere digestive sur une distance variable, prédominant au niveau de la partie terminale du grêle (sur 52 cas de LADD & GROSS, 34 concernaient des atrésies iléales) la symptomatologie est celle de l'occlusion, avec vomissements précoces, dès le premier ou le second jour de la vie, abondants, persistants, bilieux souvent ; les atrésies sus-vatériennes étant exceptionnelles. La présence de bile doit attirer l'attention, car elle est inhabituelle dans les vomissements néo-nataux. Au troisième jour, si l'obstacle n'est pas levé, les vomissements vont prendre un aspect méconial. Les caractères du meconium varient : le méconium n'est pas expulsé, ou seulement en petites quantités, en bouchon muqueux peu teinté ; le test de FABER, examen microscopique du meconium, montre l'absence de cel-

lules cornées, ce qui est un signe de valeur pour reconnaître l'atresie intestinale.

Ici encore, comme dans les syndromes occlusifs d'autres étiologies, il y a ballonnement abdominal, de siège et d'importance variant avec le niveau de l'occlusion : ballonnement généralisé dans les occlusions basses, parfois absent dans les occlusions hautes si le vomissement évacue l'estomac ; les contractions péristaltiques sont ici encore inconstantes. Le toucher rectal élimine la malformation anorectale. La radiographie sans préparation en position verticale objective la distension, la rétention sous forme de niveaux liquides dont le nombre et le siège permettent de situer approximativement le point haut ou bas de l'occlusion. PETIT est comme FEVRE opposé au lavement baryté, dangereux et sans résultat utilisable.

Quant à l'avenir éloigné des nouveau-nés qui ont supporté l'anastomose, il peut se compliquer de troubles de l'assimilation, avec retard pondéral, surtout si le segment excisé est important. En 1951, PETIT écrivait que "les guérisons d'atrésie intestinale sont encore rares, mais ce sont des guérisons complètes sans séquelles qui justifient les efforts tentés pour améliorer le pronostic" ; et il cite POTTS qui en 1947 faisait état de 5 cas, avec un seul décès.

-:-

- VI -

TRAITEMENT

-:-

La cure radicale de l'omphalocèle sans atrésie intestinale doit actuellement donner de bons résultats. Diverses techniques ont été proposées, les unes étant intra-péritonéales, les autres extra-péritonéales.

La hernie embryonnaire de gros volume, qui comporte un risque immédiat de rupture, doit être opérée précocement, avec une technique tenant compte de la fragilité de l'amnios de recouvrement, de l'adhérence des organes herniés, foie surtout, de la faible capacité de la cavité abdominale, incapable de recevoir toute la masse hépato-intestinale ; enfin la paroi abdominale est réduite à un cadre étroit autour de l'omphalocèle. Les essais d'ouverture et d'essai de réduction des grosses omphalocèles ont généralement abouti à des échecs, c'est-à-dire à la mort du nouveau-né.

OLSHAUSEN, puis GROSS, ont mis au point une technique moins radicale respectant la membrane amniotique et la revêtant de peau. LEROUX, BUREAU et MICHON ont appliqué une technique analogue à une omphalocèle énorme chez un petit garçon pesant 2.800 g à la naissance, bien vivant, sans autre malformation apparente. L'intervention a eu lieu trois heures après la naissance : sous anes-

thésie locale par infiltration à la xilocaïne adrénalinée à 1 p.cent, on a pratiqué une incision péritonéale au bord même de la peau, puis un clivage progressif, prudent, mais très étendu, qui a permis de mobiliser une vaste étendue de peau nécessaire pour recouvrir entièrement l'omphalocèle sans ouvrir la membrane amniotique. Le décollement sous-cutané a dû atteindre en bas le pubis, en haut la ligne bimamelonnaire, latéralement, les masses sacro-lombaires et les crêtes iliaques. Après hémostase soigneuse, on a pratiqué une suture bord à bord médiane de la peau, au milieu de laquelle émergeait le cordon, ce qui recouvrit l'omphalocèle demeurée extra-abdominale et à revêtement amniotique, d'une doublure cutanée épaisse et solide, maintenue par une bande de leucoplast. L'épidermisation, après apparition d'un sphacèle des 4/5 de la peau et élimination, fut complètement acquise en 85 jours. Des hernies inguino-scrotales bilatérales volumineuses furent opérées à l'âge de trois ans. A quatre ans et demi, l'opération restauratrice put être entreprise avec réintégration des viscères hernies et fermeture de la paroi abdominale, après que l'on eut constaté la réduction possible de la masse et la solidité des parois musculaires. On obtint ainsi une guérison définitive, permettant une existence normale, malgré les balafres de la paroi ventrale.

Ainsi, même en dehors de tout syndrome occlusif par malformations digestives associées, l'omphalocèle volumineuse exige l'intervention dès les premières heures de la vie, afin d'éviter l'infection et la rupture. La réintégration semble impossible dans une cavité abdominale non formée. On se bornera donc à recouvrir la masse exom-

phalique par la peau libérée largement sous anesthésie locale, avec des gestes prudents et doux et une hémostase rigoureuse. Le premier but à atteindre, c'est la survie de l'enfant, ce qui peut être souvent obtenu par l'intervention de GROSS. Dans un second temps, beaucoup plus tardif, puisqu'il doit attendre que le développement de la cavité abdominale et de la paroi, avec élasticité de celle-ci et des muscles, et réductibilité facile de la masse herniaire, on passera à l'opération restauratrice. Il ne faut pas tenter de réduire la masse viscérale lors du premier temps.

CHALNOT, MICHON et BENICHOUX semblent moins patients, et appliquent chez un nouveau-né porteur d'une grande omphalocèle, la méthode de réparation en deux temps de ALSHAUSEN et GROSS :

dès la naissance, couverture du sac par la peau abdominale décollée ;

entre six et dix huit mois, ils procèdent à la réintégration intra-abdominale des viscères, suivie de la réfection pariétale définitive, ce qui évite les accidents dus à l'hyperpression abdomino-diaphragmatique. Mais la méthode est à reserver aux omphalocèles volumineuses, les lesions de petites dimensions pouvant le plus souvent être entièrement traitées en un temps.

o°o

Le problème du traitement des omphalocèles se pose de façon toute différente, et combien plus angoissante, lorsqu'à la hernie s'ajoutent des malformations digestives, en particulier, comme dans notre cas, une atrésie

intestinale plus ou moins étendue, nécessitant la résection et l'anastomose. Nous nous trouvons donc aux prises avec les difficultés indiquées plus haut, la cure de l'omphalocèle proprement dite, et avec celles inhérentes à l'occlusion intestinale aiguë congénitale du nouveau-né, par atrésie intestinale.

PETIT, à propos de cette anomalie, insiste sur la nécessité d'intervenir très précocement, afin de diminuer les risques de perforation. L'exploration complète de l'abdomen est nécessaire, et, donc, l'extériorisation de la masse intestinale. Entre les deux segments de l'intestin sus-et sous-jacents à l'atrésie, PETIT pratique une anastomose latéro-latérale, ce qui est toujours possible malgré le diamètre reduit du bout inférieur ; mais il faut s'assurer de la perméabilité de ce dernier, puisque l'atrésie peut connaître des localisations multiples. En 1951 il est vrai, PETIT concluait que les résultats de ces interventions sont encore médiocres, avec une mortalité considérable. Sur 52 cas rapportés par LADD & GROSS, il n'y eut que sept guérisons. Mais parmi les cas mortels, on compte 20 iléostomies, intervention toujours fatale chez le nouveau-né. Le pronostic est d'autant plus sombre que l'atrésie est plus bas située. O'NEILL a traité avec succès quatre cas d'atrésies multiples ; sur 6 cas opérés, PETIT ne compte qu'un succès. Les suites éloignées risquent enfin de se compliquer de troubles de la nutrition.

FEVRE cependant est plus encourageant, au moins pour l'avenir, en remarquant en 1951 que les succès obtenus l'ont été pendant les dernières années. Devant une atrésie cordonale du grêle, seule l'histologie peut déci-

der entre atrésie sans muqueuse et atrésie avec lumière virtuelle, beaucoup plus rare. Quelle que soit la cause de l'atresie d'ailleurs, les principes du traitement chirurgical restent les mêmes : en principe il faut tourner l'obstacle par une anastomose chaque fois que possible. "C'est la chance normale du salut, malgré les difficultés de l'anastomose, dues à l'incongruense des segments, même après la manoeuvre de WEBB et WANGENSTEEN : dilatation par de l'air ou du liquide du segment intestinal sous-jacent à l'atrésie". Généralement l'anastomose est latéro-latérale, mais parfois aussi termino-latérale.

Si l'anastomose est impossible, on tentera l'entérostomie, qui de l'avis de tous offre peu d'espoirs de survie. On peut toujours espérer il est vrai une perméabilisation du segment cordonal atrésié, le retard de développement que l'anomalie représente pouvant éventuellement être rattrapé post partum. Pour favoriser cette reperméabilisation, on mettra en jeu des méthodes mécaniques attaquant le diamètre intestinal, des méthodes physiologiques favorisant le péristaltisme (goutte à goutte de serum physiologique contenant de la prostigmine à 10 p. cent). Sur 13 cas d'atrésie cordonale opérés, FEVRE et DUHAMEL comptent trois succès, et dix décès rapides, ou après quelques jours.

Une observation de FEVRE concernant une omphalocèle et une aplasie cordonale du grêle et du côlon chez un prématuré de six mois et demi, vu au deuxième jour, n'a pas eu l'évolution heureuse de notre cas, ce qui s'explique largement par l'étendue du segment atrésie. Par ailleurs, l'omphalocèle était de faible volume, celui de deux noix, son contenu rouge violace faisant penser au

foie ou l'intestin herniés. On ouvre la poche et l'on constate qu'elle contient une anse grêle distendue qui adhère à sa paroi profonde. Une fois le grêle libéré, on s'aperçoit qu'il se termine en cul-de-sac et que tout l'intestin sous-jacent, y compris le côlon, n'est représenté que par un gros cordon dur. Cependant la manipulation de l'ampoule et une pression douce montrent que le grêle aplasique se laisse dilater et injecter plus loin. Le cul-de-sac paraît siéger sur le début du jéjunum. L'iléostomie serait certainement fatale. Aussi la paroi est-elle refermée après résection de la poche herniaire : le décès survint 24 heures plus tard.

Dans le cas III de LOBRY, une résection du grêle a éte rendue necessaire non par une atrésie, mais par une perforation au niveau de l'iléon, à 15 centimètres de l'angle iléo-caecal et d'une adhérence très dense du sac ; le grêle est rouge vineux dans sa partie terminale. Ajoutons qu'il s'agissait d'un prématuré de huit mois, d'un poids de naissance de 2,500 kg, porteur d'une omphalocèle petite, du diamètre d'une pièce de 5 frs, mais rompue. Au niveau de la perforation, le grêle est renflé comme par un large diverticule de Meckel. Faute de pouvoir suturer convenablement la perforation, qui siège en zone pathologique et adhère au sac dont on ne peut la dissocier, on décide une résection, suivie de suture termino-terminale en un plan. L'intervention se complète de la fermeture du méso, de la réintégration, de la suture de la paroi en deux plans au nylon 0. Les suites furent simples.

Dans le cas IX de ce même auteur, il s'agit d'un prématuré de sept mois et demi, avec un poids de naissance de 1.700 grammes, porteur

d'une omphalocèle non rompue du volume d'une mandarine. L'intervention a lieu à la onzième heure, par excision de la poche, qui contient le grêle mais non pas le foie, et constatation d'un mésentère commun. On ligature les asseaux ombilicaux. A dix centimètres de l'angle iléo-caecal on trouve une duplication du grêle, et une formation kystique à l'intérieur du mésentère, du volume d'une grosse noisette, au bout mésenterique du grêle dont le transit n'est cependant pas interrompu. On fait une résection intestinale suivie d'anastomose en demi-plan à la soie, termino-terminale, on ferme la paroi en deux plans, et on place un pansement compressif. Mais la mort survient sept heures apres l'intervention.

-:-

- VII -

CONCLUSIONS

-:-

I - L'omphalocèle congénitale correspond à une aplasie pariétale permettant l'issue, dans la poche herniaire ombilicale, de viscères, anse grêle, foie, le plus souvent. La réparation chirurgicale immédiate et radicale de l'anomalie est possible lorsque l'omphalocèle est de petit volume, et lorsqu'elle ne s'accompagne d'aucune autre malformation, digestive en particulier.

II - Nous apportons un cas d'omphalocèle congénitale avec atrésie du grêle nécessitant d'urgence la résection et l'anastomose rétablissant le transit : le pronostic était donc doublement menace, et par la lésion ombilicale, et par le syndrome occlusif congénital aigu. Pourtant, les suites opératoires ont été bonnes, et l'enfant s'est rétabli.

III - On distingue schématiquement deux types d'omphalocèles, selon le moment évolutif auquel l'aplasie a eu lieu :

un type embryonnaire, se situant dans les trois premiers mois de la vie de l'oeuf ;

- un type foetal, plus tardif.

IV - Le pronostic est assombri par la possibilité de la rupture parfois in utero, de l'omphalocèle, par son volume s'opposant à la réintégration immédiate dans la cavité abdominale trop petite des viscères herniés, par les adhérences contractées, entre la poche et les organes abdominaux, foie en particulier. Le traitement pourra être radical et immédiat en cas d'omphalocèle de faible volume, dans le cas contraire, un premier temps précoce aura pour but de recouvrir la hernie de lambeaux cutanés, et un second temps plus ou moins tardif, apres quelques mois ou quelques années, réalisera la cure par réduction de l'omphalocèle.

V - Lorsque à l'omphalocèle s'ajoute une atrésie intestinale, l'évolution risque d'être mortelle ; il faut en effet rétablir au plus tôt la continuité intestinale, l'iléostomie n'étant généralement pas supportées par le nouveau-né souvent prématuré toujours déshydraté et rapidement dénutri, malgré les méthodes de réanimation. Avec notre cas, on compte quelques autres succès, mais il est évident qu'avec les actuels et rapides progrès de la chirurgie néonatale, les résultats iront en s'améliorant. L'omphalocèle congénitale est une malformation heureusement rare, et plus rares encore sont les cas compliqués d'atrésie intestinale.

VI - Quatre techniques principales ont été proposées pour traiter l'atrésie du grêle :

L'anastomose in situ, latéro-latérale sans résection avec fermeture de la brèche mésentérique (LADD & GROSS) : les résultats en sont très défavorables (84 p.cent de mortalité);

l'extériorisation avec entérostomie provisoire suivie dans un second temps de la cure de l'anus contre nature, aux nombreux inconvénients : difficultés de la rééquilibration hydroélectrolytique, temps opératoires successifs, digestion cutanée autour de l'abouchement ; indications limitées ;

l'anastomose avec entérostomie à minima sur tube de polythène ; la résection large de l'anse dilatée suivie de la suture termino-terminale : la plus physiologique des techniques, qui assure au moins 45 p.cent de succès, évite les culs-de-sacs et permet la reprise du péristaltisme. Cette technique nous a donné de bons résultats.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : G. LAURENCE

Vu :
Le Doyen :
Signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean Roche.

BIBLIOGRAPHIE

-:-

F.H. ADAMS
Omphalocèle.
Journ. of Pediatrics XXXII page 304
1948

A.A. AMORIM, D. DELASCIA
Omphalocèle.
Journ. Int. Coll. Surg. XXVIII
pages 249-254 sept. 1957

BELLON, AUBRESPY
Hernie ombilicale du nouveau-né.
Soc. Chirur. Marseille 24 oct. 1949

P. BUCK, A. HAARSCHER, Mlle LEVY
Un cas d'omphalocèle complète opérée.
Soc. Pédiatrie Est Strasbourg 9 juin
1956

C.M. BURGESS, J. PALMA, W.A. MYERS
Omphalocele.
Pediatrics VII pages 627-631 1951

P. CHALNOT, J. MICHON, R. BENICHOUX
Traitement chirurgical de la grande
omphalocèle du nouveau-né.
VIe Congrès annuel Soc. Fr. Chir.
Plast. Reconstructive 20-27 sept.1958

A. COMELLI, P.E. CARRAI
La ernie ombelicali nel neonato.
Arch. ital. Chir. LXXVII pages 391-410
1953

A.A. CUNNINGHAM
Exomphalos.
Arch. Dis. Childhood XXX pages 144-151
avril 1956

A. DINNBAR
Considérations sur la hernie ombilicale et l'omphalocèle congénitaux chez le nouveau-né.
Thèse de Paris 1957 19 pp.

L.P. DOUGLASS, G.F. CUSHMAN
The surgical management of ruptured omphalocele.
California Med. LXXIV pages 131-133
1951

B. DUHAMEL
Omphalocèles congénitales et leur traitement chirurgical.
Sem. Hôp. Paris XXV n°37 18 mai 1949

J.A. FERGUSON
Omphalocele, persistent imphalomesenteric duct and Meckel's diverticulum.
Univ. Hosp. Bull. Ann. Arbor XIV
page 47 1948

M. FEVRE
Omphalocèle et aplasie cordonale du grêle et du colon.
Chirurgie Infantile d'Urgence, page 431

M. FEVRE, B. DUHAMEL
Occlusions congénitales aiguës du nouveau-né. Leurs formes anatomiques et cliniques, leur traitement.
XIIIe Congrès Pédiatres de Langue Française, Alger 1951

M. FEVRE, B. DUHAMEL
Traitement des occlusions intestinales congénitales aiguës.
Journ. Chir. LXVIII pages 5- 31 janv. 1952

P.F. FOX, J.E. BRENNAN
Ruptured omphalocele and jejunal atresia.
Annals of Surg. CXXXIII pages 123-126 1951

E. GROSS, J.B. BLODGETT
Omphalocele in newborn.
Surg. Gyn. Obst. LXXI page 520 oct. 1940

R.E. GROSS
New method for surgical treatment of large omphaloceles.
Surgery XXIV pages 277-292 août 1948

F.W. HAGEMEYER
Inversion und Dunndarmprolaps bei offenem Ductus omphaloentericus und gleichzeitiges Vorkomme eines Nabelschnurbruches.
Zentralbl. für Chirurgie LXXIX pages 1405-1416 1954

C. HAUG, C. SMITH, J.E. WOODHOUSE
Omphalocele without a sac.
Am. Journ. of Sirg. LXXXIII pages 240-241 1952

G.W. HOLCOMB
Omphalocele
Amer. J. Surg. CI page 5 1961

J. JARCHO
Congenital umbilical hernia.
Surg. Gyn. Obst. LXV page 593 1937

H.M. KERN
New and simplified procedure for repairing omphalocele.
Am. Journ. SUrg. LXXVII page 783 1949

A. LAFFONT, M. BONAFOS, A. ASSUS
Chirurgie restauratrice dans les volumineuses hernies ombilicales embryonnaires.
Soc. Gyn. Obst. Alger 4 mai 1950

L. LEGER, J. de BRUX, H. BENSAHEL
Mégagrêle segmentaire congénital.
Presse Méd. LXIX pages 1797-1799
7 oct. 1961

M.P. LEROUX, R. BUREAU, P. LEROUX, G. MICHON
Omphalocèle énorme. Résultats des traitements après 5 ans.
Presse Méd. LXVII pages 617-618
25 mars 1959

P. LOBRY
Embryologie, anatomie et pathologie de la région ombilicale chez l'enfant.
Thèse Paris dactyl. 74 p. 1960

C. Di MAGGIO, G. SANGIORGI
Un caso di voluminosa ernia ombelicale embroinaria in bambino nata da due giorni. Intervento, guarigione.
Minerva Chir. X pages 1044-1049
15 oct. 1951

C.H. MAGUIRE
Surgical treatment of omphalocele.
Arch. of Surg. LIX page 484 1949

C. MANOLIU-FURNICA
Un nouveau procédé opératoire pour cure de l'omphalocèle congénitale.
Presse Méd.LXIV page 1707 20 oct.1956

P. MASSOT
Les troubles résiduels du péristaltisme après intervention pour atrésie intestinale. Consequences thérapeutiques. Etude de 71 observations.
Ann. Chirurg. XIV pages 1409-1414
1960

A. MELTZER
Huge omphalocele ruptured in utero. Successful outcome after extensive resection of intestine.
Journ. Am. Med. Assoc. CLX pages 656-657 25 fév.1956

D. PELLERIN
Omphalocèle.
Encycl. Méd. Chir. Paris

H.E. PETERS
Repair of large omphalocele defects; simplified method.
Am. Journ. Surg. XCIV pages 331-334
août 1957

P. PETIT
Malformations congénitales opérables. Les hernies congénitales. Les syndromes occlusifs.
C.R. XIIIe Congrès Pédiatres Langue Frse Alger mai 1951 page 243 et pages 258-259

J.P. RAZEMON
Omphalocèle rompue à la naissance. Intervention. Guérison.
Soc. Chirurg. Lille 20 mai 1955

P.P. RICKHAM
Vesico-intestinal fissure.
Arch. Dis. Childh. London XXXV
page 179 1960

M.V. SHEEHAN
Omphalocele with total atresia of ileum.
Irish J. Med. Sc. pages 403-412
oct. 1953

R.W. SMITHELLS
The management of exomphalos.
Lancet II pages 431-432 1953

R.T. SOPER, E.W. GREEN
Omphalocele.
Surg. Gyn. Obst. CXIII pages 501-508
oct. 1961

M. SOR
Contribution au traitement chirurgical des hernies ombilicales du nouveau-né. Quelques points de technique.
Thèse Montpellier 1937 52 p.

G.E. WOODS
Umbilical hernia in infants.
Arch. Dis. Childh. XXVIII pages 450-462 déc.1953

-:-

TABLE DES MATIERES

-:-

Pages

I - Introduction 19

II - Historique 22

III - Observation 31

IV - Etude anatomopathologique 36

V - Etude clinique 44

VI - Traitement 48

VII - Conclusions 55

Bibliographie 58